FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969 N° 7

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

ALAIN BODROS

né le 13 novembre 1941 à Paris X

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne des Hôpitaux de la Circonscription de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 6-1-1969

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES MYOCLONIES D'ORIGINE MÉDULLAIRE

Président : Monsieur P. CASTAIGNE - Professeur

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538115_0065

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969 N° 7

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

ALAIN BODROS

né le 13 novembre 1941 à Paris X

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne des Hôpitaux de la Circonscription de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 6-1-1969

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES MYOCLONIES D'ORIGINE MÉDULLAIRE

Président : Monsieur P. CASTAIGNE - Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mon grand-père le Docteur Paul BODROS

en souvenir -

A ma famille -

A Jean-Marie BERTHO
Odile BERTRAND
et Alain POMPIDOU

mes amis -

A notre Maître

Monsieur le Professeur Paul CASTAIGNE
Chevalier de la Légion d'Honneur
Professeur de Clinique des Maladies du Système Nerveux

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.
Nous lui devons la révélation de la neurologie et lui portons depuis nos premières années de médecine une profonde et respectueuse admiration.

A nos Maîtres de la Salpétrière

A Monsieur le Professeur Raymond GARCIN
Officier de la Légion d'Honneur
Professeur de Clinique Neurologique
Membre de l'Académie de Médecine

A Monsieur le Professeur Léon MICHAUX
Officier de la Légion d'Honneur
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Professeur Jean CAMBIER
Maître de Conférence
Médecin des Hôpitaux

Qui nous ont enseigné en même temps que la séméïologie, le goût passionné de la neuropsychiatrie.

A tous nos Maîtres de l'Externat

A Monsieur le Doyen Gaston CORDIER
Commandeur de la Légion d'Honneur
Membre de l'Académie de Médecine
Professeur de Clinique Chirurgicale

A Monsieur le Docteur Raymond VILAIN
Chirurgien des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur Daniel BOUTTIER
Médecin de l'Hôpital Paul Brousse

A Monsieur le Professeur Jean CANIVET
Chevalier de la Légion d'Honneur
Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Professeur Jacques BOUSSER
Chevalier de la Légion d'Honneur
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Professeur Gabriel RICHET
Officier de la Légion d'Honneur
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux

Qui nous ont dispensé le si bel enseignement de la médecine à la fois scientifiquement et humainement.
Qu'ils trouvent ici l'expression de notre reconnaissance et de notre respect.

A Monsieur le Docteur Pascal BRUNET

Qui m'a guidé avec tant d'attention et de patience.
Qu'il trouve ici l'expression de ma plus vive reconnaissance.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES MYOCLONIES D'ORIGINE MÉDULLAIRE

I - INTRODUCTION

C'est dans la description par FRIEDREICH en 1881 du paramyoclonus multiplex qu'est introduit le terme de myoclonie et que cette contraction brève, involontaire, d'un muscle ou d'un groupe de muscle est isolée sur le plan semeiologique. Ces myoclonies sont en effet bien à distinguer des mouvements anormaux plus complexes tels ceux des syndromes choréoathetosiques, mais aussi à distinguer des fasciculations plus élémentaires, qui correspondent à l'activité anarchique d'unités motrices isolées.

Très vite, les myoclonies sont apparues comme un symptome relevant de maladies très diverses dans leur étiologie et leur localisation. Mais aussi sont elles apparues très variables dans dans leur expression clinique ; certains auteurs, en particulier KREBS ont tenté de les classer suivant leur importance, leur rythme, leur fréquence, et même des termes ont été proposés différenciant myoclonies, clonies, myorythmies, ou myokimies.

Cependant la diversité des aspects cliniques relevant pourtant d'étiologies identiques rend toutes tentatives de classifications descriptives ou étiologiques peu cohérentes.

D'une manière générale les myoclonies sont connues d'une part dans l'épilepsie-c'est, par exemple, le petit mal myoclonique-et d'autre part dans des affections cérébrales diffuses qu'elles soient aigues et reversibles comme au cours de certains désordres métaboliques, ou, au contraire, lentes et progressives comme au cours des lipidoses cérébrales, ou des encéphalites avec corps de Lafora, au cours encore de certaines atteintes dégénératives. Ce sont le plus souvent des myoclonies dispersées, irrégulières, répétitives intéressant l'économie de manière très diffuse.

Mais il y a aussi des myoclonies segmentaires, intéressant un territoire limité et qui correspondent à des lésions circonscrites du système nerveux : ce sont en particulier les myoclonies du voile accompagnées ou non de myoclonies squelettiques, dont on sait qu'elles répondent à une lésion du triangle olivo-dento-rubrique décrit par GUILLAIN, MOLLARET et BERTRAND ; ce sont aussi les myoclonies d'origine spinale.

Il est certain que des mouvements anormaux et en particulier des myoclonies peuvent "prendre naissance dans la moelle" : CHAUVEAU en 1863 en apporte involontairement la première démonstration, en remarquant qu'un chien "Choreïque" avait conservé ses mouvements anormaux inchangés après une section totale de la moelle cervicale.

Puis LHERMITTE en 1919 décrit des myoclonies chez un blessé à la moelle sectionnée : d'autres observations, bien qu'exceptionnelles, sont venues par la suite confirmer les premières.

Nombre d'auteurs d'ailleurs frappés par l'importance des lésions médullaires au cours de certaines encéphalites, au moment de la grande épidémie de 1920, avaient soutenu l'hypothèse d'une origine médullaire fréquente des myoclonies.

Et désormais les revues générales de la littérature sur les myoclonies comportent un chapitre concernant celles d'origine médullaire.

La première revue est celle de SWANSON, LUTTRELL et MAGLADERY en 1962, qui fait suite aux travaux expérimentaux de LUTTRELL sur les myoclonies induites chez le chat par le virus de NEWCASTLE ; ces auteurs distinguent les myoclonies généralisées aigues subaigues ou chroniques, et les myoclonies localisées prenant origine dans le tronc cérébral ou dans la moelle, et proposent à ce sujet deux observations de myélite virale avec myoclonies.

Une revue plus récente est donnée par HALLIDAY en 1968, qui différencie les myoclonies pyramidales, extra-pyramidales et les myoclonies segmentaires, en particulier spinales.

Dernièrement enfin, R. GARCIN (1968), à propos d'un cas personnel, reprend les observations les plus convaincantes de la littérature concernant les myoclonies qui prennent naissance dans la moelle épinière.

PLAN

I INTRODUCTION 3

II LES OBSERVATIONS PERSONNELLES 9

Observation N° 1 11
Observation N° 2 17
Observation N° 3 19

III ANALYSE DES MYOCLONIES DE NOS OBSERVATIONS 29

IV REVUE DE LA LITTÉRATURE 33

A- Les observations les plus démonstratives 33
B- Tableau & commentaires 41-43
C- Autres observations de la littérature 49

V PHYSIOPATHOLOGIE 59

A- L'expérimentation animale démontre l'existence de myoclonies spinales 59
B- ... mais n'apporte pas d'explication physiopathologique 60
C- En clinique humaine 61

VI CONCLUSIONS 65

VII RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES 68

II - LES OBSERVATIONS PERSONNELLES

Il nous a été donné de voir à la Clinique des Maladies du Système Nerveux, à la Salpétrière, trois malades qui présentaient des myoclonies d'origine médullaire.

Nous rapportons ces trois observations.

OBSERVATION I

Monsieur POT... Roger est âgé de 41 ans en 1964 lorsqu'il est hospitalisé à la Salpétrière, à la Clinique des Maladies du Système Nerveux.

Depuis cinq ou six ans, il souffre de douleurs persistantes de l'épaule et du bras droit qui n'ont pas de topographie bien dessinée ni les caractères de douleurs radiculaires. C'est secondairement qu'est apparu un déficit moteur de ce membre, encore peu important puisqu'il n'y a pas de retentissement sur l'activité professionnelle.

L'examen neurologique constate l'existence d'un syndrome médullaire cervical, bilatéral à prédominance droite. A la racine du membre supérieur droit il existe un déficit moteur modéré et une amyotrophie du trapèze, des muscles sus et sous-épineux, du deltoïde, et du biceps ; l'extrémité distale de ce membre n'est pas indemne et il existe un certain déficit par rapport au côté gauche, mais sans amyotrophie à ce niveau.
A la main, la motilité volontaire est surtout contrariée par une importante hypertonie d'action des fléchisseurs des doigts. Au membre inférieur droit, il y a une spasticité à la marche et un déficit sur les fléchisseurs de cuisse et les releveurs de pied.

Les réflexes ostéo-tendineux sont tous d'une vivacité pathologique, égale des deux côtés, sauf le bicipital droit qui est aboli dans sa composante brachiale, mais exagéré dans la réponse en flexion des doigts. Les réflexes cutanés abdominaux ne se sont pas retrouvés ; les réflexes cutanés plantaires se font en flexion.

Il existe des troubles importants de la sensibilité thermique et douloureuse sur l'hémicorps gauche au-dessous

d'un niveau radiculaire cervical (C 3) ; mais ce trouble est surtout important en C 3 - C 4 - C 5, et bilatéral à ce niveau (C 3 - C 4). La sensibilité tactile est par contre presque normale, sauf en C 4 - C 5 à droite où il existe une discrète hypoesthésie. Le transit du lipiodol intrarachidien marque un arrêt en C 4.

Une intervention chirurgicale est décidée (Pr. Ag. B. PERTUISET). Après laminectomie de C 3 à C 7 on trouve une moelle volumineuse ; il existe un aspect bleuté en avant de l'émergence des racines postérieures ; l'incision à ce niveau donne issue à un liquide fortement ambré ; la moelle s'aplatit alors sur toute la hauteur de la région exposée. L'aspect normal des cordons postérieurs et latéraux n'autorise pas à faire une biopsie. Marsupialisation du kyste.

Monsieur P... est revu en consultation en Décembre 1967 l'intervention n'a pas entraîné d'amélioration notable des troubles fonctionnels.

A l'examen, on remarque qu'il est apparu au niveau du biceps brachial droit des secousses myocloniques spontanées et permanentes, d'allure rythmique : ce sont des secousses d'amplitude variable, mais souvent forte, semblant intéresser le muscle dans sa totalité ; il est exceptionnel qu'elles aient un effet moteur de flexion de l'avant-bras sur le bras. Leur rythme est rapide ; cliniquement il donne l'impression d'une grande irrégularité, mais celle-ci est peut-être apparamment accentuée par l'inégalité de force de ces myoclonies. Elles sont absolument permanentes durant l'examen et le malade en indique la constance durant la journée ; on ne sait si elles persistent durant le sommeil. L'activité volontaire et les stimulations sensitives ne modifient pas ces myoclonies ; cependant elles disparaissent par l'allongement passif du biceps ; elles augmentent au contraire considérablement d'amplitude par l'activité intellectuelle (calcul mental) ; de même

le baillement provoquait un accroissement notable de leur amplitude.

Les autres muscles de voisinage sont indemnes cliniquement de toute myoclonie ; il existe de rares fasciculations dans le deltoïde. L'amyotrophie est notable à la racine. A la main l'hypertonie pyramidale est considérable, et il existe un clonus intense des fléchisseurs des doigts et du poignet. Par ailleurs l'examen neurologique ne constate pas de modification clinique par rapport à l'année 1964.

ENREGISTREMENT ÉLECTROMYOGRAPHIQUE (1968)

L'activité électrique musculaire a été enregistrée simultanément par des électrodes coaxiales implantées dans les muscles suivants du membre supérieur droit : biceps, triceps, premier radial, fléchisseur commun profond et extenseur commun des doigts.
Après passage sur préamplificateur Tektronix, cette activité électrique était recueillie sur bande magnétique (Ampex SP - 300) . Au cours de l'examen la posture imposée au membre examiné était maintenue passivement par l'examinateur sans que le sujet n'ait à exécuter aucune contraction volontaire ou posturale.

La lecture de la bande magnétique sur oscillographe a révélé l'existence de décharges d'allure myoclonique, ininterrompues tout au long de l'examen, au niveau du biceps et du triceps, alors que les autres modes enregistrés restaient silencieux. Ces décharges (fig. I) revêtent une forme bi ou triphasique ; chacune d'entre elles n'est faite que d'un seul grand potentiel de durée brève (10 à 12 mSec) ; au niveau d'un même muscle, deux potentiels successifs n'ont jamais exactement la même forme. Il existe un synchronisme constant et absolu des décharges enregistrées dans le biceps et le triceps, et cela tout au long de l'enregistrement. Leur fréquence est de l'ordre de 10 par seconde, mais le délai séparant leurs décharges successives est très variable, allant de 50 à 300 m Sec. Nous avons étudié l'influence des différentes stimulations proprioceptives et enteroceptives sur ces décharges

a) - l'étirement statique complet passivement maintenu du biceps les fait disparaître dans les deux muscles ;

b) - toutes les autres stimulations que nous avons exercées n'ont en rien modifié l'aspect de ces décharges : il en a été ainsi de l'étirement statique ou dynamique des

doigts, de la manoeuvre de JENDRASSIK, des stimulations cutanées exercées sur la main ou l'avant-bras, quelles soient douloureuses ou non, brèves (par choc électrique) ou soutenues (par frottement), et des stimulations visuelles et auditives.

OBSERVATION II

Madame SUB... Rose, âgée de 71 ans, est hospitalisée à la Salpêtrière à la Clinique des Maladies du Système Nerveux le 6 Juin 1963 pour des contractions spasmodiques de la paroi abdominale.

Ces mouvements anormaux sont apparus progressivement depuis un an : il s'agissait initialement de contractures abdominales produisant de petits mouvements et survenant de façon intermittente. A présent, les contractions sont devenues violentes, permanentes, disparaissant seulement dans le sommeil ; elles peuvent être interrompues de façon transitoire et peu durable par la volonté ou le début du mouvement volontaire.

Ces secousses intéressent la paroi abdominale du côté gauche : elles commencent au niveau du grand oblique et déprimment tout l'abdomen de ce côté. Leur rythme est irrégulier de même que leur intensité qui reste forte. Elles sont exagérées par les émotions, mais peuvent être suspendues de façon transitoire par la volonté et par les stimulations sensitives du membre inférieur homolatéral. L'examen neurologique ne relève par ailleurs aucune anomalie. L'ensemble des examens complémentaires, en particulier le LCR et l'EEG, sont normaux. En radioscopie le diaphragme ne participe pas aux secousses myocloniques abdominales.

L'interrogatoire de cette malade apprend qu'elle a eu un zona abdominal gauche, de niveau D 10, en 1961, soit un an avant les premières myoclonies. Ce zona a été traité par radiothérapie et a eu une évolution simple. Il n'y a pas d'algies post-zostériennes.

Cette malade a été suivie en consultation jusqu'en 1967, peu de temps avant sa mort à son domicile. Les myo-

clonies ont persisté inchangées durant ces années ; aucune médication n'a eu sur elles une quelconque efficacité.

ENREGISTREMENT ÉLECTROMYOGRAPHIQUE (1967)

L'activité électrique musculaire a été recueillie par une électrode intramusculaire coaxiale dans le muscle oblique gauche. On recueille ainsi (fig. 2) des décharges myocloniques ininterrompues pendant toute la durée de l'enregistrement.

Ces décharges ont une durée assez longue, variant de 180 à 270 m sec. Elles sont faites d'une série de potentiels électriques brefs, amples et très denses au début de la décharge (3 à 5 potentiels en 10 m sec.) moins fréquents dans sa deuxième moitié (1 toutes les 7 à 15 m sec.) ; beaucoup de ces potentiels sont alors petits avec parfois un grand potentiel surajouté d'amplitude égale aux potentiels initiaux. Leur fréquence est alors de l'ordre de 1 par seconde mais le délai séparant deux décharges successives varie de 470 à 1100 m sec.

Le frottement léger du bord externe du pied ipsilatéral inhibe la décharge myoclonique ; si la stimulation sensitive est maintenue, cette inhibition dure quelques secondes, puis les décharges myocloniques reprennent comme auparavant sans que la stimulation ait été modifiée. Les stimulations sensitives non douloureuses faites sur d'autres segments du même membre inférieur ont également un effet inhibiteur mais moins durable si la stimulation est maintenue.
Les stimulations de même type sur le membre contro-latéral sont sans effort.

OBSERVATION III

Madame TAB... Germaine, âgée de 65 ans, a été adressée à l'hôpital de TROYES (Service de Médecine, Docteur J.M BOUILLER) le 4 Juillet 1967.

Cette femme menait une vie active à la campagne, lorsque le 1er Juillet elle ressent une vive douleur crampoïde du mollet droit et dans la soirée sa jambe et son pied sont un peu oedématiés. Le lendemain elle marche avec difficulté en raison des douleurs profondes qui persistent. Le 3 Juillet les sensations de crampe et d'écrasement musculaire profond sont atrocement pénibles, étendues à tout le membre inférieur droit et elles gagnent le côté opposé. D'autre part, il apparaît à droite des secousses musculaires involontaires et incontrôlables, tandis que ce membre inférieur raide en extension ne répond plus à la mobilisation volontaire.

Au moment de l'hospitalisation à TROYES la température est à 38° C et il existe un oedème du membre inférieur droit qui ne présente par ailleurs aucune lésion cutanée. On est frappé surtout par l'existence d'une contracture en extension des membres inférieurs et de myoclonies. Ces dernières sont provoquées par le moindre attouchement cutané et par les tentatives de mobilisation passive. Durant les jours suivants les myoclonies s'aggravent en fréquence et en intensité, et deviennent plus étendues : il s'agit de secousses extrêmement violentes, atrocement douloureuses, se développant par salves de 20 à 50 secousses répétitives ; elles frappent en masse les deux membres inférieurs, mais aussi la paroi abdominale et le tronc qui se cambre au-dessus du plan du lit ; il est probable que les membres supérieurs furent parfois également intéressés.

Ces myoclonies surviennent de façon spontanée, ou sont provoquées par de multiples stimulations sensitives, et peut-être à cette date les stimulations sensorielles telles que le bruit et la

lumière vive. Certaines salves myocloniques subintrantes se répètent ainsi durant 30 à 45 minutes en crises prolongées. Ces crises sont d'une fréquence et d'une intensité telles qu'elles entraînent une insomnie pratiquement complète jusqu'au 9 Juillet, soit durant les quatre premiers jours d'hospitalisation. Elles s'accompagnent de sueurs profuses et d'une instabilité vasomotrice des téguments ; la température oscille durant 5 jours entre 37°5 et 39° C.

Madame T... est transférée à la Salpêtrière, à la Clinique des Malades du Système Nerveux, le 10 Juillet, alors que son état est déjà partiellement en voie d'amélioration : les crises myocloniques sont moins nombreuses et moins durables, et elles permettent un sommeil nocturne de bonne qualité. La température encore élevée durant 3 jours reviendra ensuite à la normale.

Une contracture tétanoïde permanente et des secousses cliniques provoquées par l'examen, constituent à cette date l'essentiel du tableau clinique.

Les membres inférieurs sont en extension sur le plan du lit et la mobilisation passive en est très réduite sauf pour la hanche gauche où l'on réalise des mouvements de flexion et de rotation de bonne amplitude. Par contre, au niveau de la tibio-tarsienne les mouvements passifs sont limités, et au genou, une résistance invincible et douloureuse se rencontre après une flexion de 20° d'angle à droite, 30° à gauche. Les muscles sont fermes mais non douloureux à la palpation. La mobilisation transversale de la rotule est quasi nulle. Par contre les orteils peuvent être fléchis et étendus sans grande résistance. Cette contracture tétaniforme n'intéresse pas le tronc. Elle nous parait rendre compte au moins en partie de l'impossibilité de toute motilité volontaire : seuls des mouvements de flexion-extension des orteils peuvent être esquissés. Les membres supérieurs, les muscles du cou et de la tête sont absolument normaux à la mobilisation passive et au cours du mouvement volontaire.

A partir du 10 Juillet, les secousses cloniques spontanées

sont devenues peu fréquentes et de moindre intensité. Cependant il nous a été donné une fois d'assister à une grande crise prolongée durant près d'une heure, très violente et douloureuse, frappant les membres inférieurs et le tronc, respectant les membres supérieurs et l'extrémité céphalique, rapidement accompagnée de sueurs profuses, de cynanose et d'encombrement respiratoire.

Nous avons eu surtout l'occasion d'observer des clonies provoquées par le moindre stimulus porté au niveau des membres inférieurs. Ces clonies frappent en masse les membres inférieurs, dont l'attitude en extension se renforce, et les muscles fessier et de l'abdomen, ce qui contribue à faire sauter le corps sur le plan du lit. Tous les muscles se contractent en même temps, de façon "électrique", avec une force maximum qui arrache des cris de douleur.. Ces secousses cloniques sont brèves et se répètent en salves de 8 à 20 clonies rapprochées qui cèdent ensuite ; il n'existe dans ces salves aucun caractère rythmique : les toutes premières secousses sont très rapprochées les unes des autres mais ensuite l'intervalle de temps qui les sépare va rapidement croissant. Il se produit ainsi à l'estime 30 à 40 secousses en une minute. Ces secousses cloniques sont déclenchées avec une remarquable facilité par toute mobilisation articulaire brusque et toute stimulation cutanée brève : dans les deux cas, la stimulation n'est efficace que si elle est brusque et le contact cutané prolongé ou le frottement superficiel des téguments, comme aussi la mobilisation passive lente ne déclenchent aucune clonie. La stimulation la plus efficace est la mobilisation brusque en flexion ou en extension d'un seul orteil ; la recherche des réflexes ostéo-tendineux obtient le même effet. Par contre, les tentatives de mouvement volontaire des membres inférieurs, les stimulations sensorielles, l'activité des membres supérieurs, l'activité intellectuelle ne provoquent pas de clonies.

Les stimulations tactiles brèves sont d'une efficacité également remarquable, même s'il s'agit d'un simple effleurement cutané. Par la suite, la malade s'étant améliorée, la stimulation devait être plus intense pour être efficace ; en outre à cette date,

la réponse clonique ne sera plus toujours massive, bilatérale, mais au contraire donnera alors parfois l'impression d'être localisée à un seul groupe musculaire.

Contracture tétaniforme et secousses cloniques ont toujours été plus importantes à droite qu' à gauche ; c'est à droite que les stimulations obtenaient plus facilement les clonies, mais celles-ci étaient toujours bilatérales et synchrones dès qu'elles avaient une certaine intensité.

En dehors des constatations précédentes, l'examen neurologique ne relève aucune anomalie : notons seulement qu'au début fut discutée l'existence d'un signe de Babinski à droite. Pas de troubles sensitifs objectifs. Pas de troubles de la phonation et de la déglutition, ni de l'oculo-motricité, l'état de conscience est toujours demeuré normal.

La maladie a eu une installation rapide, atteignant son acmé en cinq jours environ. L'évolution fut par la suite régulièrement régressive. Une association médicamenteuse de VALIUM (60 mg) et de TEGRETOL (3 comprimés) nous a semblé diminuer les crises cloniques, sans parvenir à les supprimer entièrement. A partir du 25 Juillet la malade peut mobiliser ses membres inférieurs sur le plan du lit ; on constate alors l'existence d'un déficit moteur global surtout net sur les releveurs du pied droit. Mais brutalement, dans la nuit du 27 au 28 juillet, des secousses cloniques spontanées réapparaissent ; elles sont douloureuses et entraînent l'insomnie. Le 28 juillet il n'est pas constaté cependant de modification neurologique objective. La nuit du 28 au 29 juillet est normale, mais au matin, sans aucun facteur déclenchant, la malade meurt subitement.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES -

Urée : 0,37 ; Glycémie 1,06 ; Hyperglycémie provoquée normale ; Electrolytes sanguins normaux à plusieurs examens. Taux de Prothrombine : 45%. Pyruvicémie provoquée normale.

Numération : GR : 4.890.000 ; GB : 9.400 ; Polynucléaires 77% ; Lymphocytes 22% ; Monocytes 1% (5.7.1967)

Vitesse de sédimentation : 20,41,95 (5.7.1967).
81,114,123 (12.7.1967).

L.C.R. : Albumine 0,35 (Sicard), 0,41 g%. (Lowry) ; gammaglobulines 6% ; Eléments : 12 lymphocytes (17.7.1967)

ÉLECTROENCÉPHALOGRAMMES : trois enregistrements ont été effectués les 6, 13 et 24 Juillet. Le tracé spontané est normal ; les situmations habituelles sont normalement supportées. Il n'existe sur aucun de ces tracés d'activité électrique survenant lors des secousses cloniques des membres inférieurs, que celles-ci soient spontanées (tracé du 6 Juillet) ou qu'elles aient été provoquées durant l'examen (tracé du 13 et 24 Juillet).

ÉLECTROMYOGRAMME : (13 Juillet 1967) il n'y a pas d'activité électrique au repos, les tracés de contraction volontaire sont peu riches en raison des mouvements très limités de la malade, mais ne comportent pas d'anomalie de recrutement temporel (muscles explorés : jambier antérieur droit et gauche pédieux droit).

ENREGISTREMENT POLYGRAPHIQUE : en raison de son état, la malade n'a pu être examinée qu'une seule fois le 22 Juillet ; en effet la mobilisation et les manipulations que son transport hors de sa chambre rendait nécessaire, entraînaient aussitôt des crises cloniques subintrantes.

Les enregistrements électromyographiques ont étè faits par électrodes de surface placées sur le quadriceps et le jambier antérieur à droite. Durant toute la durée de l'examen ces électrodes ne recueillent aucune activité électrique de repos. Les secousses musculaires cloniques sont provoquées par une stimulation cutanée. Celle-ci est produite par un choc électrique unique dont l'intensité très faible est réglée de telle sorte que la stimulation ne soit jamais ressentie comme douloureuse, et qu'elle

soit même le plus souvent à la limite de la perception sensitive. L'électrode de stimulation est appliquée à la peau de la face dorsale du pied droit.

Pour les intensités de stimulations ainsi définies on obtient des secousses myocloniques qui sont constamment massives, bi-latérales et répétitives, telles qu'elles ont été décrites précédemment dans l'observation clinique.

La lecture des enregistrements électriques est faite sur polygraphe après amplification et passage sur pré-amplificateur ECEM. Durant l'examen, les résultats de nombreuses stimulations ont pu ainsi être enregistrés et analysés.

La décharge électrique recueillie est constamment polyphasique ; sa durée va de 7 à 12 m. sec. Le premier potentiel électrique survient après la stimulation avec une latence d'une constance absolue : 39 m. sec. pour le quadriceps 43 m. sec. pour le jambier antérieur.

Pour une stimulation unique, cette décharge électrique est de caractère répétitif : il existe toujours au moins deux décharges successives, souvent cinq ou six. Chacune de ces décharges est polyphasique comme la première, mais la durée en est plus longue (20 à 40 m. sec.). D'une salve à l'autre, l'intervalle séparant les deux premières décharges est variable (72 à 110 m. sec.). Par contre au sein d'une même salve, l'intervalle séparant les décharges successives reste le même à 10 m. sec. près. Enfin, entre chacune des décharges d'une même salve, il y a toujours une période de silence électrique total, ce qui montre bien le caractère répétitif vrai de cette activité.

Les stimulations cutanées répétées à 5 par seconde obtiennent des réponses musculaires qui conservent les mêmes caractères, sans aucun épuisement ni réduction d'amplitude.

Sur tout le tracé d'enregistrement on retrouve durant tout l'examen le synchronisme constant des réponses musculaires au niveau des deux muscles examinés ; il existe toujours une précession de même valeur, de la réponse du quadriceps sur celle du jambier antérieur.

EXAMEN MACROSCOPIQUE DU SYSTEME NERVEUX

Le cerveau est dépourvu d'anomalies morphologiques. La moëlle présente des altérations importantes. Ces dernières prédominent dans la moëlle cervicale, au niveau de l'axe gris. Les cornes antérieures présentent une coloration brunâtre, sont atrophiques et, même dans la région cervicale moyenne, paraissent nécrotiques.

La moelle dorsale et la moelle lombaire paraissent mieux préservées, surtout cette dernière. Dans la moelle dorsale, un piqueté brunâtre discret est cependant noté de-ci de-là, aussi bien dans l'axe gris que dans la substance blanche.

EXAMEN NEUROPATHOLOGIQUE

Les lésions observées sont essentiellement médullaires et prédominent dans l'axe gris et plus précisément dans les cornes antérieures au niveau des renflements cervicaux et médullaires. Elles consistent en un processus inflammatoire associant des périvascularites à prédominance lymphocytaire souvent très denses à une prolifération microgliale marquée qui revêt fréquemment un aspect nodulaire. Des images de neuronophagie, quelques lésions hémorragiques récentes sous forme de flaques peu étendues mais souvent confluentes sont associées. Au niveau de la moelle dorsale ces lésions hémorragiques sont observées parfois de manière isolée et sont à ce niveau peut-être plus marquées.

Les lésions ne sont pas limitées à la moelle. Le tronc cérébral, en particulier au niveau du IV° ventricule, est notamment le siège de lésions marquées. A ce niveau les olives bulbaires sont normales et les lésions n'intéressent que la partie postérieure de la calotte. Il en est de même au niveau de l'étage protubérantiel. Au niveau des pédoncules les lésions sont assez nettes autour de l'aqueduc de Sylvius et dans les formations réticulées tegmentales. De plus à ce niveau de nombreux manchons inflammatoires périvasculaires sont observés dans les locus niger.

Plus haut les lésions se prolongeant vers la région sous-thalamique et l'aire hypothalamique postérieure. En dehors elles affectent modérément les régions sous-lenticulaires et la partie inférieur du putamen. Elles marquent une certaine intensité au niveau des noyaux amygdaliens où l'on observe de plus à ce niveau de nombreux nodules microgliaux. De plus dans ces régions il a été observé des images intra-nucléaires très suggestives d'inclusion.

Les autres formations grises et la substance blanche hémisphérique, le cortex cérébral, examinés sur divers niveaux ne présentent pas de lésions.

Il en est de même des hémisphères cérébelleux et des noyaux dentelés qui sont indemnes de lésions inflammatoires.

L'autopsie viscérale n'a pas montré de lésions macroscopiques. Divers prélèvements histologiques faits sur les reins, la rate, le foie, ne montrent pas d'images significatives.

En revanche un fragment musculaire est le siège d'altérations importantes. Elles consistent en des lésions hémorragiques certaines récentes occupant le centre de la lésion, d'autres plus anciennes avec présence d'hémosidérine et d'un début de réaction fibreuse. Des signes inflammatoires sous forme de plages lymphocytaires intersticielles sont observées en périphérie. Quelques images de dégénérescence isolées de fibres musculaires avec images de phagocytose sont visibles.
D'autres fibres musculaires présentent des altérations diverses, certaines avec cavitation centrale, d'autres volumineuses avec nombreux noyaux conférant sur les coupes transversales un aspect

breux noyaux conférant sur les coupes transversales un aspect plasmodial. De plus quelques plages d'atrophie fasciculaire sont visibles.

CONCLUSION - Les lésions observées dans le système nerveux central sont celles d'un processus d'encéphalomyélite d'origine probablement virale. La structure et la répartition lésionnelle ne permettent pas une classification plus rigoureuse de ce processus inflammatoire. L'existence des lésions musculaires observées sur un fragment orienterait évidemment plus vers une étiologie de maladie à entero-virus type coxsackie.

III - ANALYSE DES MYOCLONIES DE NOS OBSERVATIONS

1) - SUR LE PLAN CLINIQUE

Il s'agit bien dans chacun de nos cas d'une contraction musculaire involontaire et de courte durée telle que la définit GASTAUT dans le dernier rapport international sur les myoclonies (1968).

> "contraction brève et involontaire d'un ou plusieurs muscles sans déplacement lorsqu'il s'agit d'un petit muscle agissant sur un gros segment, avec déplacement lorsqu'il s'agit d'un muscle gros ou petit agissant sur un petit segment. Au sens restreint, contraction d'une partie seulement d'un seul muscle (par exemple un chef du deltoïde). Au sens élargi, contraction simultanée de tous les muscles de l'économie".

Chez le premier malade M. POT... il s'agit de contraction intéressant cliniquement le seul biceps mais cette contraction reste le plus souvent sans effet moteur.

Dans la deuxième observation, celle de Madame SUB... il s'agit de myoclonies du grand oblique gauche mais qui semblent intéresser parfois les autres muscles de l'abdomen de ce côté de façon synchrone. Ces contractions entraînent à chaque fois un déplacement notable de la cicatrice ombilicale.

Chez Madame TAB..., notre troisième malade, la contraction intéresse de façon synchrone tous les muscles des membres inférieurs et même ceux du tronc. Cette contraction brève est répétitive et bien différente d'un simple renforcement de la contracture de fond qui existait chez cette malade.

Ces myoclonies surviennent spontanément et de façon permanente dans les deux premières observations, elles sont essentiellement déclenchées dans la troisième.

L'influence particulière des stimulations cutanées est d'ailleurs à noter :

Chez M. POT... (obs 1) elle reste sans effet ; seules les stimulations proprioceptives (allongement ou raccourcissement du biceps) modifient l'intensité des contractions.

Chez Madame SUB... (obs 2) les stimulations cutanées portées sur le membre inférieur gauche et là seulement ont un effet inhibiteur transitoire sur les myoclonies de la paroi abdominale gauche.

Dans la troisième observation (Madame TAB...) les stimulations cutanées des membres inférieurs et stimulus proprioceptifs (mobilisation articulaire, réflexe ostéotendineux) entraînent des décharges myocloniques. Il est cependant remarquable que l'activité volontaire des membres inférieurs n'entraînent pas de myoclonies.

Dans cette troisième observation enfin le caractère douloureux de la contraction que l'on ne retrouve dans aucune des deux autres, est plus probablement le fait des accès de contracture tétaniforme que des myoclonies elles-mêmes.

2) - SUR LE PLAN ÉLECTROMYOGRAPHIQUE

GASTAUT (1968) comme ISCH (1968) décrivent deux types principaux de myoclonies :

Les contractions myocloniques s'expriment (à l'électromyogramme standard avec électrodes intramusculaires) par un potentiel di ou polyphasique, de 1 à 10 mV d'amplitude (suivant le nombre d'unités motrices recrutées par la décharge frappant les motoneurones) d'une durée de 20 à 60 m secondes. Ce potentiel myoclonique dont l'aspect est très voisin du potentiel enregistré lors de la recherche d'un réflexe ostéotendineux, peut se répéter en salves de 2 à 10 éléments d'amplitude variable (recrutement et sommation).

Les potentiels myocloniques isolés ou groupés en salves, sont souvent associés et habituellement suivis par une activité musculaire de type interférentiel correspondant à une prolongation de la secousse ; quelquefois au contraire ils sont suivis d'une inhibition tonique. Ils se répètent habituellement de façon irrégulière mais quelquefois rythmique de 8 coups/seconde à moins de 1 coup/seconde.

Il y a donc d'une part des myoclonies de durée très brève faites de quelques potentiels et qui répondraient au type "pyramidal" de la classification de HALLIDAY et les décharges myocloniques plus longues regroupant de nombreux potentiels qui correspondraient au type "extra-pyramidal" de HALLIDAY (1968).

Dans nos observations, le premier malade (M. POT...) présente des décharges très fréquentes (environ 90/min.) faites d'un potentiel unique durant 10 à 12 m. sec.

On pourrait se demander s'il ne s'agit pas de fasciculations d'autant que l'enregistrement est fait dans le territoire d'une atteinte neurogène périphérique ; mais cette décharge unitaire est d'une part très ample et d'autre part très variable dans son aspect elle ne saurait donc répondre à la décharge d'une seule unité motrice.

Par ailleurs le caractère synchrone de ces décharges observées dans 2 muscles antagonistes (biceps et triceps) est encore en faveur des myoclonies c'est-à-dire, dépendant forcément d'un système central d'intégration de l'activité des motoneurones. Ce synchronisme en effet s'est poursuivi tout au long de l'enregistrement alors que le synchronisme entre les décharges de fasciculations observées par NORRIS dans des muscles même non innervés par une même racine, n'est qu'un synchronisme approximatif observé sur un espace de temps assez court de l'ordre de quelques secondes.

Enfin des décharges unitaires ont déjà été observées à propos de myoclonies : d'une part dans des enregistrements par

électrodes de surface (GASTAUD et RAYMOND 1952) et d'autre part dans des enregistrements par aiguilles coxiales (LEFÈBVRE et SCHERRER 1952) en particulier à propos de myoclonies céphaliques (FRANCK et coll.1959). Il semble qu'on enregistre ainsi la contraction quasi synchrone de toutes les unités motrice placées à proximité de l'aiguille ; et cet aspect est analogue à ce qui se passe au cours d'une stimulation électrique d'un nerf, ou dans le réflexe monosynoptique.

Enfin le nombre des décharges ne saurait étonner puisqu'on a pu observer depuis longtemps des myoclonies céphaliques s'exprimant au rythme de 100 à 200 décharges à la minute (DELMAS MARSALET et VAN BOGAERT 1935) voire plus.

Dans l'observation de Madame SUB... (obs. 2), il s'agit de décharges de potentiels brefs, amples, et très denses au début, donnant un aspect analogue à la contraction volontaire ; puis les potentiels deviennent plus irréguliers et plus espacés. Cette décharge est dans son ensemble de durée assez longue (environ 200 m. sec.) et se reproduit de façon arythmique 2 à 10 fois/mn.

Chez notre troisième malade (Madame TAB...) les contractions surviennent par salves faites environ de 5 à 6 décharges polyphasiques. Dans une salve la première décharge (7 à 12 m. sec.) étant moins longue que les suivantes (20 à 40 m. sec.).

Entre chaque décharge existe un intervalle de silence électrique de 72 à 110 m. sec. ; cet intervalle restant sensiblement le même au cours d'une même salve.

Au total, cliniquement comme sur le plan électromyographique, du seul aspect morphologique il apparaît déjà que les myoclonies sont différentes dans chacun des trois cas.

IV - REVUE DE LA LITTÉRATURE

A) - Un certain nombre d'observations privilégiées permettent de se convaincre de l'existence de myoclonies d'origine médullaire ; il existe en effet dans ces cas soit un contrôle anatomique ou opératoire des lésions, soit une symptomatologie clinique précise d'atteinte exclusive de la moelle.

a) - En 1919 LHERMITTE publie la première observation en clinique humaine de myoclonies d'origine médullaire.

Il s'agissait d'un homme qui, tombé d'un train, présentait un syndrome d'interruption médullaire complète sur une fracture du rachis dorsal avec paraplégie absolue, anesthésie totale, rétention urinaire et incontinence anale ; il existait une ébauche de "syndrome lésionnel" au niveau correspondant au 5°/6° segment dorsal.

Un mois après, il n'existe toujours ni mouvements automatiques ni réflexes mais le blessé signale avoir vu quelques secousses musculaires dans les muscles paralysés, celles-ci ne sont cependant pas vérifiées.

Après cinq mois d'évolution des mouvements de défense sont apparus qui vont devenir de plus en plus intenses.

C'est huit mois après l'accident que sont apparus des mouvements spontanés automatiques des membres inférieurs accompagnés de contraction rythmique de la paroi abdominale inférieure, sorte de hoquet abdominal rythmé, attirant en bas l'ombilic environ 32 fois par minute.

L'année suivante le malade est décédé d'un état septicémique, les réflexes rotuliens étant réapparus et les myoclonies ayant persisté au même rythme.

L'autopsie a été faite par Madame DEJERINE et montrait la section médullaire totale avec perte de substance. L'extrémité supérieure du fragment médullaire inférieur était occupé par un bourgeon névroglique important d'où était disparu histologiquement toute structure neuronale.

La moelle proprement dite ne reprenait qu'au niveau de D9 mais très remaniée par une gliose abondante, et une distension épendymaire.

b) - PATRIKIOS en 1938 publie l'observation d'un malade qui avait reçu une balle de révolver dans la nuque.

Sur le coup, il avait perdu connaissance et constitué une

quadriplégie qui avait partiellement régressé, laissant un syndrome de Brown-Sequard complet par lésion médullaire droite prédominante, mais aussi une atteinte de la sensibilité superficielle et une amyotrophie au niveau du membre supérieur droit.

Après trois mois d'évolution, sont apparus des mouvements involontaires de l'épaule gauche et de la main droite.

Au niveau de l'épaule gauche il s'agissait d'un mouvement d'élévation - abaissement avec rotation de l'omoplate ; ce mouvement était régulier, uniforme, durant dans son ensemble 5 à 6 secondes, survenant aussi sur un rythme lent. Il dépendait par ailleurs de l'attention qu'y portait le malade et disparaissait en particulier sous l'influence de la volonté et du sommeil.

Au niveau de la main droite, les doigts étaient animés de mouvements incessants de flexion et d'extension, mais ne bougeaient pas "de façon parallèle" et les mouvements étaient moins réguliers que ceux de l'épaule gauche avec lesquels il n'existait pas de synchronisme.

Il n'existe dans cette observation aucun contrôle anatomique ni opératoire mais les examens radiologiques mettaient en évidence l'inclusion partielle de la balle de revolver dans le canal rachidien entre C3 et C4.

c) - PENFIELD et JASPER (en 1954) rapportent de façon très succinte une observation pourtant intéressante.

Chez un malade porteur d'un gliome infiltrant de l'axe gris médullaire au niveau dorsal, sont apparues des myoclonies de la paroi abdominale, intéressant quelques muscles ou parfois une portion d'un seul muscle et survenant de façon rythmique, à raison de 1 à 2 contractions par minute. Ces myoclonies ont persisté sans modifications pendant deux semaines.

d) - L'observation de GARCIN, RONDOT et GUIOT concerne une femme de 63 ans qui au moment de l'hospitalisation, présentait depuis plus de 2 ans des contractions involontaires du biceps droit, un syndrome déficitaire de ce côté étant apparu par la suite.

Lors de l'hospitalisation il est constaté le déficit moteur et la myotrophie modérée de la racine du membre supérieur droit, le réflexe bicipital étant inversé et le stylo radial donnant une ébauche de clonus du poignet. Il existe des troubles de la sensibilité tactile, thermique et douloureuse sur la partie droite du cou et de la ceinture scapulaire et à moindre degré sur l'ensemble du membre supérieur. On note toujours à droite un discret syndrome de Claude Bernard Horner. Enfin au-dessous de C7 il existe un syndrome de Brown Sequard par lésion médullaire droite mais sans troubles de la sensibilité. Les myoclonies intéressent le deltoïde, le biceps, le long supinateur et parfois le triceps et même le diaphragme. Ces myoclonies surviennent de façon régulière rythmique à raison de 43/mn. Elles n'entraînent pas de déplacement, elles sont synchrones encore que l'enregistrement électronyographique montre une certaine fluctuation étroite de ce synchronisme. La flection passive de l'avant bras augmente l'amplitude des myoclonies du biceps. De même l'abduction passive du bras augmente l'amplitude de celles du deltoïde. Ces myoclonies sont continues et persistent pendant le sommeil.

L'examen électrique montre parfois une persistance crampoïde de la contraction myoclonique du deltoïde. L'électromyographie montre l'existence d'une atteinte neurogène dans les territoires intéressés et l'activité spontanée rythmique est visible sous forme d'un enrichissement périodique du tracé pratiquement synchrone dans les muscles étudiés. Le transit lipiodolé rachidien ayant montré un arrêt au niveau de C4 évoquant une douleur intramédullaire, le malade est opéré.

A l'intervention la tumeur occupe le quadrant antérolatéral droit de la moelle cervicale de la troisième à la cinquième vertèbre cervicale. Pour l'aborder et l'enlever deux groupes radiculaires postérieurs sont sectionnés. Cette tumeur, siège d'un hématome intratumoral, était un astrocytome.

fait de troubles respiratoires aigus. L'évolution générale évoque une affection virale encéphalomyélitique. L'absence d'autres signes

neurologiques, la large prédominance médullaire, des lésions microscopiques du système nerveux font retenir cette observation.

Après l'intervention, les troubles neurologiques se sont peu modifiés mais les myoclonies ont perdu leur rythmicité et leur synchronisme. Elles n'intéressent plus guère que le biceps et le long supinateur. Les myoclonies sont facilitées par la flexion passive de l'avant bras mais aussi par la stimulation cutanée et par l'activité syncinétique.

Cette observation de GARCIN, RONDOT et GUIOT est la première qui comporte une étude électromyographique ; cependant HALLIDAY a signalé au cours d'une communication verbale à la Société Française de Neurologie en Novembre 1968 qu'il avait deux observations personnelles de tumeurs médullaires tout à fait superposables cliniquement et électriquement à l'observation de R. GARCIN.

e) - Enfin CAMPBELL et GARLAND en 1956 proposent trois observations de myoclonies d'un type différent, mais qui semblent bien aussi d'origine médullaire. Deux seulement de ces observations comportent un contrôle anatomopathologique.

Observation 1

Chez un homme diabétique qui avait subi quelques mois auparavant une radiothérapie spinale pour une spondylarthrite ankylosante, apparition dans une atmosphère fébrile et de malaise général, de myoclonies à raison de 20/mn, irrégulières, assymétriques, permanentes mais augmentées par la moindre stimulation cutanée.

Ces contractions ont commencé dans les muscles des membres inférieurs, et s'accompagnaient de "raideurs". Chaque attaque entraînant une douleur intense et une sudation importante. Les myoclonies se sont étendues en quelques jours à la paroi abdominale, à la poitrine, aux muscles intercostaux et aux sterno-cléido-mastoïdiens.

Le malade est mort (après un épisode de confusion) du

Observation 2

Chez un homme présentant depuis quelques mois de volumineuses adénopathies médiastinales traitées par radiothérapie de la région dorsale, installation rapidement progressive d'une raideur des jambes, rendant bientôt la marche impossible et sur laquelle surviennent des contractions musculaires involontaires très violentes et douloureuses avec hypersudation. Ces spasmes cloniques ont commencé et prédominent aux membres inférieurs, mais intéressent aussi la musculature abdominale et spinale et les sterno cléido mastoïdiens ; ils sont fréquents spontanément et surtout déclenchés par n'importe quelle stimulation, au niveau des jambes

Le malade a dû être curarisé, mais la fièvre s'est élevée. Il est mort après un mois d'évolution. Bien que l'examen neurologique se soit toujours révélé impossible, il semblait sur la fin que se soit développé un syndrome neurogène périphérique au niveau des membres inférieurs. A l'autopsie les lésions sont retrouvées essentiellement au niveau de la moelle, en particulier de D3 à D5.

B) - Les principales caractéristiques de ces observations et des nôtres, sont résumées en un tableau, mais méritent commentaires.

1) Les observations les plus nombreuses concernent des myoclonies segmentaires.

Ces myoclonies en effet, intéressent un muscle ou un groupe de muscles, dans un territoire restreint correspondant à un niveau spinal précis, qui est celui de la lésion médullaire, ce dont témoigne encore souvent l'amyotrophie neurogène dans le même territoire.

Dans l'observation de LHERMITTE, le niveau lésionnel est l'extrémité supérieure du segment inférieur de la moelle sectionnée.

Pour l'observation de PATRIKIOS c'est le niveau de la pénétration de la balle.

Dans l'observation de PENFIELD, c'est le niveau de la tumeur médullaire.

De même dans le cas de R. GARCIN et dans notre première observation, les myoclonies correspondent au territoire de la tumeur opérée et siègent dans une zone d'amyotrophie neurogène.

Dans notre deuxième observation enfin, les myoclonies surviennent dans le territoire sensitif d'une éruption zosterienne qui s'était déroulée pourtant sans complication un an auparavant.

On connait l'existence de lésions inflammatoires au cours du zona (Lhermitte et Nicolas 1924-1927) : ces lésions siégeant dans le territoire médullaire correspondant à celui de l'éruption ; mais ces lésions médullaires sont généralement précoces, contemporaines du zona cutané, et la survenue retardée de myoclonies chez notre malade suggère l'idée de l'organisation cicatricielle de la lésion médullaire et ferait discuter aussi peut-être le rôle de la radiothérapie profonde subie par la malade.

Ces myoclonies segmentaires sont, dans l'ensemble, peu intenses n'entrainant pas de déplacement dans l'observation de R. GARCIN et chez notre premier malade. Ailleurs, plus intenses, elles entrainent un mouvement de l'omoplate dans le cas de

PATRIKIOS, de la paroi abdominale chez notre deuxième malade et dans l'observation de LHERMITTE.

L'étude de la répétition dans le temps de ces myoclonies nous montre dans la plupart des cas l'absence de régularité : ni la force de contraction, ni le territoire intéressé ne sont jamais d'une parfaite constance, même dans les observations où les myoclonies semblent les plus régulières (Lhermitte, et Garcin avant l'intervention).

Les myoclonies qui ont le plus de régularité sont cependant celles aussi qui ont un caractère de rythmicité vraie et où le synchronisme entre les différents muscles intéressés est le plus net. (Obs. de Garcin, de Lhermitte et notre première obs.).

Il est à noter enfin, à la lumière de l'observation de , GARCIN, le rôle des afférences sensitives dans le maintien de cette régularité et du synchronisme.

Mais, que ces myoclonies soient rythmiques, pseudo-rythmiques ou arythmiques, leur fréquence est assez basse dans toutes les observations : moins de une contraction par seconde sauf dans l'observation de M. POT...

Enfin , bien que chez deux de nos malades, cela n'ait pas été vérifié, la plupart des observations signale la persistance des myoclonies au cours du sommeil (sauf dans le cas de Patrikios et celui de Madame SUB...).

Ces myoclonies segmentaires ne sont pas modifiées par les stimulations cutanées qui restent en général sans effet, encore que chez notre deuxième malade, elles aient eu une action inhibitrice, et que chez le malade de R. GARCIN elles fussent capables, après la radicotomie postérieure, de déclencher des contractions musculaires cloniques.

Par contre on note plus souvent l'influence facilitatrice ou freinatrice des stimulations proprioceptives (étirement ou raccourcissement du muscle siège de myoclonie).

L'émotion ou la volonté enfin, voire la seule activité

intellectuelle, peuvent parfois influencer les myoclonies segmentaires.

Nous avons déjà souligné la présence d'une amyotrophie ou plus discrètement d'un seul syndrome neurogène électrique dans le même territoire que ces myoclonies (cette atteinte périphérique manque pourtant dans l'observation de Madame SUB... et semble-t-il dans celle de Penfield).

Il existe quelquefois aussi des troubles sensitifs objectifs dans le territoire myoclonique (observations de R. Garcin et de notre premier malade).

Par contre, il est à noter, dans presque toutes les observations, la présence au voisinage du territoire myoclonique d'une hypertonie de type pyramidal (soit par section complète de moelle, soit plus souvent dans le cadre d'un syndrome de Brown-Sequard), seule Madame SUB... semble indemne de cette hypertonie.

2) Mais dans notre tableau il y a 3 observations très différentes des autres : il s'agit de myoclonies massives frappant de façon synchrone un grand nombre de muscles, de manière bilatérale et assez diffuse, elles entraînent un déplacement segmentaire.

Ces contractions brèves ne surviennent pratiquement pas spontanément et son essentiellement déclenchées par les stimulations cutanées, elles sont presque rythmiques et sur un rythme assez lent (là encore moins d'une contraction par seconde).

Ces contractions s'accompagnent toujours d'une sensation douloureuse.

Comment peut-on affirmer l'origine médullaire de ces myoclonies ?

Dans les observations de CAMPBELL et GARLAND l'argument est essentiellement anatomopathologique. Chez notre malade, Madame TAB... certes la prédominance des

lésions au niveau de la moelle épinière à l'examen anatomopathologique, était en faveur de l'origine médullaire, mais il existait aussi des lésions du tronc cérébral et c'est en définitive l'étude électrophysiologique qui permet de l'affirmer montrant d'une part la brièveté de la latence de la réponse motrice après la stimulation cutanée déclenchant la myoclonie, et d'autre part le caractère réflexe de cette réponse qui se fait avec les caractéristiques d'une activité médullaire réflexe connue chez l'homme normal.

La latence de la réponse musculaire enregistrée après stimulation électrique est en effet très brève (39 à 43 m. sec. selon le muscle enregistré). Cette latence est trop brève pour que puissent être mises en jeu les structures nerveuses supra-spinales. C'est ainsi que dans une observations privilégiée de myoclonie provoquée par stimulation sensitive, et où une pointe corticale est enregistrée après la stimulation et avant la réponse motrice, DAWSON (1947) trouve une latence de la réponse de plus de 70 m. sec. pour le membre inférieur ; dans cette observation, la preuve est faite d'un relais supra-médullaire et la latence de la réponse motrice est alors du double de celle que nous avons enregistrée chez notre malade.

Il nous parait plus important encore de constater que les **réponses électriques que nous avons enregistrées ont les caractéristiques d'une activité médullaire réflexe** connue chez l'homme normal. Les réponses motrices aux stimulations cutanées par choc électrique ont été étudiées par HUGON (1967). Les stimulations non douloureuses sont délivrées au bord externe du pied par une salve d'au moins de 6 chocs électriques (choc de 1 m. sec. à 300 par sec.). La réponse motrice est recueillie dans le muscle court biceps : elle est polyphasique, de latence de 50 à 80 m. sec. avec une latence physiologique de 35 à 45 m. sec. et un temps de sommation centrale de 10 à 30 m. sec. Chez le sujet normal cette réponse est localisée, mais dans d'autre

muscles on constate dans les mêmes délais de temps une augmentation de l'activité tonique de fond et une facilitation du réflexe monosynaptique.

HUGON estime que cette activité médullaire réflexe empreinte comme voie apparente les fibres tactiles épicritiques (fibres A II de la classification de LLYOD). Lorsque les stimulations sont répétées, la réponse s'atténue et disparait ce que l'auteur montre être en rapport avec un phénomène d'inhibition présynaptique.

Chez notre malade, la latence de la réponse, son caractère polyphasique, après une stimulation cutanée non douloureuse sont caractéristiques d'un réflexe type RA II de HUGON, et on ne saurait à nos yeux mieux démontrer l'origine spinale des secousses myocloniques de cette observation.

Chez notre malade, cette activité réflexe est certainement très anormale par plusieurs aspects : la réponse est obtenue après un choc électrique simple et non plus une salve ; elle est largement diffusée et non plus localisée à un seul muscle ; elle est répétitive et ne s'épuise pas aux stimulations itératives. Nous envisageons plus loin l'interprétation de ces anomalies, mais il faut signaler enfin que HUGON lui-même avait déjà eu l'occasion de constater chez l'homme certaines d'entre-elles (réponse obtenue par choc électrique simple ; réponse diffusée), dans un cas de paraplégie flasque par section médullaire.

C - A côté des observations que nous avons rapportées il est de nombreux cas dans la littérature où l'origine spinale de myoclonies est vraisemblable et d'ailleurs à souvent été postulée par leurs auteurs.

1°) La plupart de ces observations concernent les formes myocloniques de l'encéphalite épidémique. L'origine médullaire est, dans ces cas, difficile à affirmer : soit que manque un contrôle anatomique dans les formes légères soit que les lésions retrouvées soient diffuses et ne permettent pas de rejeter une origine au niveau du tronc cérébral des myoclonies même les plus localisées, car il n'est enfin aucun caractère clinique de la myoclonie qui soit spécifique de son origine spinale.

Les observations de SICARD et KUDELSKI (1920) concernent des myoclonies localisées ou tendant à diffuser qui surviennent dans un contexte fébril avec troubles mentaux mais qui sont douloureuses et disparaissent en laissant place à une parésie.

WALSHE (1920) signale aussi des myoclonies régulières à 50 par m. environ diffuses ou localisées, douloureuses survenant dans un territoire amyotrophique où même les fasciculations interfèrent avec les myoclonies ; il soutient que dans ses cas tout est en faveur du siège au niveau de la corne antérieure du processus irritatif,.

SICARD à la suite (1920) publie d'autres cas absolument identiques insistant sur le contraste entre l'action "paralysante" et "excitatrice" du virus.

D'autres auteurs rapportent des observations très comparables : ELLIS (1920) - encore que les myoclonies y soient plus fréquentes et non régulières - et BERIEL (1920) qui isole ce qu'il appelle des formes basses de la méningo-encéphalite épidémique, en remarquant la fréquence et l'importance de l'atteinte médullaire ou plutôt radiculomédullaire anatomique. DIAIS encore (1932) faisant une revue de la littérature sur l'encéphalite épidémique signale la présence de myoclonies d'ordinaire généralisées mais prédominant fréquemment sur les muscles en voie d'atrophie.

Une autre série d'observations concernant des myoclonies localisées au diaphragme sont encore rapportées à l'encéphalite épidémique. SICARD (1920) avait signalé quelques cas de secousses myocloniques douloureuses abdomino-diaphragmatiques ; FOIX (1921) publie un cas de myoclonies du diaphragme avec lésions très localisées à la moelle cervicale.

HALL (1923) situe le hoquet épidémique comme une forme clinique localisées à la moelle cervicale de l'encéphalite épidémique, de même LEVY (1922)...

On doit encore citer le cas de myoclonies localisées du psoas irrégulières parfois douloureuses, de l'observation de RATHERY, MOLLARET et SAINTON (1935) qui semblent correspondre à une séquelle tardive de l'encéphalite de 1920.

Les auteurs se bornent à éliminer une atteinte du nerf moteur périférique par l'étude des chronaxies. Il nous semble que l'origine médullaire peut y être sérieusement suspectée encore que l'épisode aigu de l'encéphalite ait comporté des signes de niveau tronc cérébral : diplopie ... Cependant l'observation suivante va nous montrer que ceci n'est pas incompatible et c'est en définitive l'absence d'atteinte neurogène périphérique qui soulève le plus de critique.

LOISEAU (1939) à propos d'un cas conclu à l'origine médullaire de myoclonies malgrè la présence d'agitation avec insomnie, de diplopie, et malgré le caractère diffus des myocloniques, car tous les troubles ont regressé pour laisser persister seulement quelques myoclonies dans un territoire amyotrophique.

Ansi nous retrouvons là certaines caractéristiques des myoclonies spinales : leur caractère localisé, et l'existence d'une amyotrophie qui témoignent d'une lésion segmentaire de la moelle.

2 - Mais il est d'autres observations que celles concernant l'encéphalite épidémique, et qui sont considérées comme expres-

sives de myoclonies spinales.

SWANSON, LUTTRELL et MAGLADERY (1962) rapportent 3 observations assez criticables dans leur ensemble. Les auteurs en effet pour leur 3 premières observations retiennent en faveur de l'origine spinale le fait que les myoclonies, insensibles aux barbituriques et aux hydantoïnes étaient diminuées d'intensité par le paraldehyde qu'ils considèrent comme une drogue agissant au niveau médullaire.

Ils insistaient sur le fait que les myoclonies ont persisté inchangées même lorsque les malades ont sombré dans le coma, et surtout qu'elles n'ont été aucunement modifiées par des "lésions suffisantes du mésencéphale pour entraîner une rigidité de décérébration".

En fait, dans chacune de ces observations, l'atteinte neurologique apparaît manifestement diffuse.

On observe des troubles psychiques, des crises comitiales généralisées, des altérations E.E.G. (il est vrai qu'il n'y a pas de manifestations électriques corticales synchrones des myoclonies).

Les myoclonies s'étendent au territoire bulbaire, puisqu'elles intéressent les muscles des machoires ou ceux des paupières, de la langue...

Les 2 autres observations de S.L et M. concernent des myoclonies arythmiques mais très rapides pour lesquelles ni l'examen clinique ni l'électromyographie n'apporte de précision étiologique.

Par contre les 3 observations de SILVFERSKIOLD (1962) sont plus intéressantes.

Observation 1

Apparition brusque chez une jeune fille de 16 ans,

de contractions involontaires spontanées de certains muscles des bras et des jambes.

Ces contractions n'entraînent presque aucun déplacement segmentaire ; elles n'interfèrent pas avec le geste volontaire et disparaissent au cours du sommeil, mais elles s'accentuent si la malade y fait attention.

Les contractions sont synchrones dans chaque membre, mais asynchrones d'un membre à l'autre. Elles surviennent au rythme de 70 à 80/mn au début, puis deviennent moins fréquentes par la suite (20 à 30/mn.).

Il n'y a pas d'autre signe neurologique, pas de contexte pathologique notable.

Les myoclonies ont complètement disparu 3 ans plus tard.

Observation 2

Apparition soudaine chez une fillette, de contractions involontaires spontanées des muscles des bras et des jambes, n'interférant pas avec le mouvement volontaire.
Elles sont augmentées par l'émotion, elles disparaissent dans le sommeil.

D'intensité variable, ces myoclonies n'entraînent pas de déplacement segmentaire. Elles surviennent à raison de 60/mn. Elles sont synchrones dans les muscles d'un même membre, mais asynchrone d'un membre à l'autre.

Il n'y avait pas d'autre signe neurologique ni de contexte pathologique.

Les myoclonies ont diminué rapidement et bientôt disparu.

Observation 3

Au cours de l'automne se sont installées chez une

fillette de 12 ans des myoclonies du bras et de la jambe droits et qui se sont étendues aux muscles du cou du coté gauche.

Le rythme était irrégulier d'environ 15 contractions par minute irrégulières et asynchrones, elles n'entraînaient pas de déplacement spontané et n'interféraient pas avec le mouvement volontaire, elles disparaissaient au cours de l'activité intellectuelle.

Il existait des contractions lentes du voile du palais, survenant à intervalles larges et irréguliers.

Les myoclonies devinrent moins fréquentes, plus irrégulières et disparurent 2 ans plus tard.

L'E.E.G. montrait des ondes lentes sans rapport avec les myoclonies. L'E.M.G. objectivait des volées de potentiel d'action durant 300 m sec. et espacées de 4 à 8 secondes.

Dans ces observations, aucun signe n'est plus particulièrement en faveur de l'origine médullaire que d'un autre niveau. Cependant l'auteur imagine mal que puisse naître ailleurs que dans la moelle des myoclonies synchrones dans chaque membre mais d'un synchronisme différent d'un membre à l'autre.

Il existait dans un cas des myoclonies du voile ; celles-ci n'avaient pas le caractère des myoclonies d'origine mésocéphalique : elles étaient en effet beaucoup plus amples, plus lentes et irrégulières et pouvaient donc être rapportées à une atteinte du noyau moteur au niveau du bulbe.

3 - Toutes ces observations de la littérature ressemblent surtout au premier groupe que nous avons identifié, de myoclonies spontanées, non déclenchées par des stimulations cutanées et qui n'intéressent qu'un certain nombre de muscles.

L'observation de CARNOT et GARDIN (1920) pourrait peut-être se rapprocher de notre troisième observation et de celles de CAMPBELL et GARLAND.

Chez un homme de 19 ans, sont apparues en même temps qu'une asthénie importante, des contractions et des douleurs

des cuisses et des mollets.

Les douleurs disparaissent après quelques jours, mais les myoclonies persistent et, au bout d'une semaine, s'étendent, entraînant une contraction violente de tout le corps "comme une onde rapide allant des pieds jusqu'aux épaules" intéressant les muscles, l'abdomen, les muscles spinaux et scapulaires, la face.

Elles entraînent un déplacement modéré, elles sont symétriques et synchrones.

Ces mouvements spasmodiques, presque tétaniformes, surviennent environ toutes les 3 secondes de façon spontanée, mais aussi déclenchés ou renforcés par l'émotion, la percussion des réflexes et les excitations cutanées ; ils sont un peu diminués par la volonté.

Dans les mêmes territoires que les myoclonies, on observe des contractions fibrillaires des muscles ; et des troubles sphinctériens rétentionels persistent depuis le début de la maladie.

Après une amélioration transitoire où les myoclonies étaient plus localisées (aux masseters et quadriceps), on a noté une reprise des crises "tétaniques" très violentes déclenchées par le moindre stimulus ; et la mort est survenue au 15° jour de l'évolution.

Des lésions médullaires importantes étaient retrouvées, mais il existait aussi des altérations au niveau du bulbe et de la corticalité.

Dans cette observation, les myoclonies sont tout à fait superposables dans leur type à celles observées chez les malades déjà décrits et atteint d'encéphalomyélite.

D'autre part, si les lésions anatomiques diffuses ne permettent pas d'affirmer l'origine spinale, nous pouvons néanmoins retenir en sa faveur l'évolution ascendante des troubles, qui n'est pas sans rappeler les observations expérimentales de LUTTRELL et BANG. sur lesquelles nous reviendrons.

V - PHYSIOPATHOLOGIE

A. - L'expérimentation animale a fait la preuve de l'origine spinale de certaines myoclonies. Les expériences les plus importantes sont celles de LUTTRELL et BANG (1958). Cependant nous avons déjà cité l'expérience de CHAUVEAU (1863) qui le premier a pu affirmer la génèse possible de mouvements spontanés au niveau de la moelle ; il faut aussi rappeler TURTSCHANINOW 1894) qui provoque chez le chien des contractions de partie de muscle ou de muscles entiers, irrégulières, assymétriques et asynchrones par injection intraveineuse d'une solution phénolée. Ces myoclonies ne sont pas modifiées par la section transversale de la moelle, mais elles disparaissent à la section des racines antérieures. Il s'agit donc bien là, de myoclonies, et d'origine médullaire.

Mais les travaux les plus complets concernent l'encéphalomyélite transmise au chat par le virus de la maladie de Newcastle.

Les animaux développent une encéphalite mortelle en deux ou trois jours dont la durée d'incubation varie suivant la voie d'inoculation. L'encéphalite se traduit par adynamie, anorexie, fièvre, et s'accompagne d'une atteinte neurogène périphérique diffuse. Ce sont surtout les manifestations convulsives qui retiennent l'attention : essentiellement les myoclonies, mais dans quelques cas l'évolution se fait vers des spasmes toniques durant quelques secondes et se répétant à quelques minutes d'intervalle, voire vers des crises convulsives focales ou généralisées.

Lorsque l'inoculation est céphalique (intra-cérébrale, cérébelleuse, oculaire, ou nasale) les myoclonies intéressent d'abord la tête, le cou, puis les membres supérieurs et enfin les membres inférieurs. Cette évolution céphalocaudale est

bilatérale de manière sensiblement symétrique et synchrone. Lorsque l'inoculation est spinale au niveau dorsal par exemple les myoclonies intéressent la partie basse du tronc et les membres inférieurs puis les membres supérieurs, le cou et la tête.

Les lésions histologiques sont diffuses mais prédominantes au niveau de la voie de pénétration dans le système nerveux.

Les auteurs comparent les manifestations cliniques et anatomiques de cette encéphalomyélite expérimentale aux observations de clinique humaine : celles de CAMPBELL et GARLAND et surtout à celles de l'encéphalite léthargique dans sa forme amyotrophiante et hyperkinétique (Van Economo). Ils concluent que : "il se pourrait bien que "l'effet excitant" de ce virus, (et d'autres peut-être !) puisse s'exercer à quelque niveau que ce soit du système nerveux central, et que la complexité ou la particularité rythmique seulement dépendent du degré d'organisation du niveau lésionnel".

La démonstration du rôle de la moelle dans la génèse de ces myoclonies est apporté par les résultats chez ces chats de la section de la moelle cervicale ou dorsale qui ne modifie pas les myoclonies apparues après une inoculation spinale.

B.- Il existe donc bien des myoclonies spinales, mais le déterminisme physiopathologique reste le plus souvent obscur.

De plus la section préalable d'un côté, des racines postérieures d'un membre inférieur par exemple, ne fait pas disparaitre les myoclonies : elles persistent synchrones à celles du côté opposé, mais du côté désafférenté, le déplacement est plus important. Enfin l'inoculation virale intra spinale, après hémisection au niveau dorsal bas, fait apparaitre les myoclonies en même temps dans les deux membres inférieurs mais l'amplitude est très réduite du côté de l'hémisection,

ce qui évoque la présence d'un phénomène de recrutement.

Le foyer d'hypéractivité peut être situé assez bas dans la moelle comme l'évoque la disparition des myoclonies aux membres supérieurs après section dorsale haute, alors que persistent inchangées les myoclonies des membres inférieurs chez des animaux inoculés au niveau médiodorsal ou lombaire.

Les auteurs pensent en fin de compte qu'il existe dans la moelle, de façon inhérente, un processus qui commande l'activité rythmique, et qui peut être libéré de son inhibition par l'agression virale.

D'autres expérimentations sont dues en particulier à ECCLES (1953) qui a montré que les myoclonies induites par la strychnine (et qui persistent après section de la moelle - ALVORD et FUORTES (1954) - résultent d'une action dépressive spécifique sur le système d'inhibition synaptique des motoneurones.

ECCLES a démontré encore qu'un même mécanisme était responsable de l'action de la toxine tétanique (1957).

C.- En clinique humaine, il faut sûrement distinguer 2 aspects des myoclonies spinales.

1) - A propos des myoclonies segmentaires.

On est tenté de faire le rapprochement avec les myoclonies du voile : spontanées, rythmiques, parcellaires ou paucimusculaires et qui répondent à une lésion précise du tronc cérébral, même si les myoclonies spinales sont moins rapides et moins régulières.

Il faut remarquer aussi que si les myoclonies segmentaires sont indépendantes en règle des stimulations cutanées, il semble que la section des racines postérieures puisse considérablement modifier l'aspect des contractions.

Ainsi se dégage l'idée qu'il existe dans la moelle un groupe de motoneurones capables de "décharger" spontanément

tous ensemble et de façon répétitive, qu'il existe donc nécessairement un mécanisme de synchronisation centrale.

Est-ce ce mécanisme de synchronisation qui fait intervenir les afférences sensitives?

Le "pourquoi" en tous cas nous échappe ; il existe en particulier trop peu de contrôles anatomopathologiques complets.

Cependant les myoclonies se voient au cours de lésions touchant la corne antérieure (nous avons noté la quasi constance d'une amyotrophie neurogène).

Par ailleurs ces myoclonies se voient soit dans des observations de tumeurs infiltrantes, soit dans des agressions virales, soit après traumatisme, et dans ces deux derniers cas l'apparition retardée des myoclonies par rapport à l'épisode aigu suggère la responsabilité de l'organisation cicatricielle et évoque la nécessité, sans doute , d'une certaine qualité de lésion pour engendrer des myoclonies.

L'expérimentation animale n'apporte sur ce sujet guère de précisions.

2) - A propos des myoclonies diffuses et massives

L'observation de Madame TAB... et les travaux de HUGON apportent par contre quelques précisions.

Nous avons déjà évoqué le réflexe du court biceps et ses caractéristiques étudiés par Hugon, et qui empreinte la voie des fibres A II de Lloyd.

L'auteur interprète ce réflexe du court biceps comme une réaction de placement et non de retrait.

Hugon par ailleurs a étudié ce réflexe chez un sujet dont la moelle avait été sectionnée ; il a pu mettre en évidence ce réflexe au niveau des muscles étudiés alors qu'il n'existait pas de réflexe monosynaptique, enfin ce réflexe pouvait être obtenu avec une stimulation par un seul choc.

Chez notre troisième malade, Madame TAB..., on a enregistré des réponses réflexes dont la latence et la forme, et les conditions de stimulations étaient tout à fait compatibles avec un réflexe de type R.AII de Hugon.

Chez notre malade cependant existait plusieurs anomalies :

1°) - le fait que la stimulation par un seul choc entraîne le réflexe,

2°) - le caractère diffusé de la réponse qui atteignait cliniquement l'ensemble de la musculature,

3°) - le caractère répétitif de la réponse,

4°) - le fait enfin que des stimulations itératives ne faisaient pas disparaitre cette réponse.

Tout ceci tend à montrer qu'il existe chez cette malade une exagération d'un réflexe organisé normalement dans la moelle.

Cette exagération est due selon toute vraisemblance à un défaut d'inhibition dont peuvent être responsables le neurone chargé de l'inhibition présynaptique mais aussi les autres interneurones inhibiteurs dont on sait qu'ils sont situés dans les zones V, VI et VII de la substance grise médullaire.

Cependant dans notre observation des lésions anatomiques de ces régions n'ont pas été objectives .

Mais même si cette observation apporte quelques éclaircissements à la physiopathologie de certaines myoclonies médullaires, il est certain que ce même mécanisme ne peut être invoqué dans les autres myoclonies spinales, et l'on peut même penser encore que dans chacune de nos trois observations le mécanisme physiopathologique a des chances d'être différent.

CONCLUSIONS

Des contractions musculaires brusques, de type clonique ou myoclonique ont parfois une origine médullaire, mais les documents anatomo-cliniques en apportant la démonstration, chez l'homme, demeurent exceptionnels. Nous en rapportons trois observations, qui pour deux d'entre elles, comportent un contrôle anatomique.

Les myoclonies dans la première observation sont peu importantes, sans effet moteur, elles surviennent de façon spontanée, pseudo-rythmique, et n'intéressent qu'un segment médullaire ; dans le même territoire et au voisinage il existe une amyotrophie neurogène. L'intervention chirurgicale découvre une tumeur kystique de la moelle cervicale.

La seconde observation est celle de myoclonies violentes unilatérales de la paroi abdominale qui se sont développées dans un territoire médullaire segmentaire correspondant au niveau de l'éruption d'un zona survenu près d'un an auparavant ; elles persistent sans modification depuis sept ans.

Dans la dernière observation, il existe des secousses musculaires cloniques, massives, des membres inférieurs et du tronc ; ces clonies surviennent spontanément, mais aussi très facilement déclenchées par les stimulations cutanées et proprioceptives ; elles sont constamment étendues, bilatérales, et ont un caractère répétitif en salves ; elles s'accompagnent dans le même territoire d'une contracture tétaniforme permanente. L'examen anatomique complet du système nerveux montre des lésions d'encéphalomyélite touchant la moelle de façon massive, et le tronc cérébral dont la calotte est respectée.

Pour ces trois observations nous disposons d'une analyse électromyographique et électrophysiologique, recherchant en particulier les effets sur les myoclonies des stimulations sensitives périphériques.

Les myoclonies dans la première observation ne sont pas modifiées par les stimulations sensitives périphériques, alors qu'elles semblent dépendre, au moins pour leur intensité de certaines influences supra-spirales.

Dans la seconde observation, les myoclonies sont suspendues momentanément par les stimulations cutanées distales homolatérales.

Mais dans la dernière observation au contraire les stimulations sensitives périphériques ont un remarquable effet, déclenchant de violentes secousses cloniques ; cette réponse motrice reproduit une certaine organisation de la réflectivité médullaire qu'il n'est normalement pas possible de mettre en évidence chez l'homme pour d'aussi faibles intensités de stimulation.

L'ensemble des documents cliniques, anatomiques et électrophysiologiques dont nous disposons montrent l'origine médullaire des clonies et myoclonies que nous avons observées, sans pour autant que ces phénomènes puissent recevoir dans chaque cas la même explication physiopathologique.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

ACHARD, CH., & ROUILLARD, J. - (17.XII.1920). Hoquet épidémique. Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hopitaux de Paris. Tome 44, IIIème série, p. 1534-1538.

ALVORD, E. C., et FUORTES, M. G. F. - (1954) - A comparison of generalized reflex myoclonic elicitable in cats under chloralose anesthesia and under strychnine. American Journal of Physiology. Vol.176, n° 2, p. 253-261

BERIEL, L. - (20-X-1920) - La Meningo Encephalite et l'encéphalite léthargique (IIIe mémoire). L'appoint radiculo médullaire. Les formes basses de la maladie. Journal de Médecine de Lyon. 1ère année. n° 19, p. 543-552.

BOGAERT Van, L., RADERMECKER., J., et TITECA, J. (1950) - les syndromes myocloniques. Folia psychiatrica, neurologica et neurochirurgica neerlandica. Vol.53, p. 650-690.

BOVERI, P. - (24-IV-1920) - (Milan) - The myoclonic form of epidemic encephalitis. The British Medical Journal. Vol.I, p. 570.

BRAIN, R. - (1923) - Epidemic Hiccup and Encephalitis lethargica. The British Medical Journal. Vol.II, p. 856-857.

CAMPBELL. A. M. G., et GARLAND, Hugh. - (1956) - Subacute myoclonic Spinal Neuronitis. J. Neurol. Neurosing. Psychiat. Vol. 19, p. 268-274.

CARNOT, P., et GARDIN, CH. - (1920) - Un cas de myoclonie ascendante progressive (et 1 cas de chorée aigue) au cours de l'épidémie actuelle de grippe. Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris. Séance du 30-I-1920. Tome XLIV, IIIe série, p. 125-133.

CASTAIGNE, P. - CAMBIER, J. - CATHALA, H. P. - ESCOUROLLE, R. - BRUNET, P. - & PIERROT - DESEILLIGNY, E. - (1968) - Les myoclonies spinales. Revue Neurologique Tome 119, n° 1, p. 177.

CHAUVEAU, A. - (1863) - Effets produits par l'isolement de la moelle épinière sur un chien choreique. Gazette Médicale de Paris. Vol. 18, p. 38-39.

DAWSON, G.D. - (1946) - The relation between the E.E.G. and muscle action potentials in certain convulsive states. The J. of Neurology, Neurosurgery and Psychiatric. Vol. 9, n° 1, p. 5-22.

DAWSON, G.D. - (1947) - Cerebral responses to electrical stimulations of peripheral nerve in man. The Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatric. Vol. 10, n° 3, p. 137-140.

DAWSON, G.D. - (1947) - Investigations on a patient subject to myoclonic seizures after sensory stimulation. The Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatric. Vol. 10, n° 4, p. 141-162.

DAWSON, G.D. - (1950) - Cerebral responses to nerve stimulation in man. British Medical Bulletin. Vol. 6, n° 4, p. 326-329.

DAWSON, G. D. - (1956) - The relative excitability and conduction velocity of sensory and motor nerve fibres in man. J. of Physiol. 131, p. 436-451.

DELMAS-MARSALET, P., et Van BOGAERT, L. - (1935) - Sur un cas de myoclonies rythmiques continues, déterminées par une intervention sur le tronc cérébral. Revue Neurologique. II, Tome 64, n° 5, p. 728-740.

DIAIS, F. - (1932) - Contribution à l'étude de quelques formes spinales de la névraxite épidémique et de la forme amyotrophiante en particulier. Thèse de Paris.

DOBSON, J.P., et RILEY, H.A. - (1941) - Rythmic myoclonus (about 6 casus). Archivs of Neurology and Psychiatry. Vol. 45, I , p. 145-150.

Von ECONOMO - (1931) - Encephalitis lethargica. Trad. par K.O. Newman - Oxford University Press. London.

ELLIS, A.W.N. - (1920) - The myoclonic form of acute epidemic encephalitis. The Lancet. Vol. II, p. 114.

FELDBERG et LUTTRELL. - (1958) - Observations of myoclonus in cats with Newcastle disease virus. The Journal of Physiology. Vol. 143, p. 68-75.

FOIX - (1921) - Communication à la séance du 5 Mai 1921. Revue Neurologique p. 463.

FORSTER, F.M. and ALPERS, F.M. - (1944) - Site of origin of fasciculations in voluntary muscle. Archives of Neurol and Psychiat. Vol. 51, p. 264-267.

FRIEDREICH, N. - (1881) - Paramyoklonus multiplex. Archiv. für klinische Medicin. (Virchow). LXXXVI, p. 421-430.

GAMBI, D., et SABATTINI L. - (1967) - (Bologna) - The evolution of some types of rythmical Myoclonus during sleep. Electroencephalography and clinical neurophysiology. Vol. 23. n° 2, p. 189.

GARCIN, R., LAPRESLE, J., et FARDEAU, M. - (1963) - Myoclonies squelettiques rythmées sans nystagmus du voile. Etude anatomo-clinique (avec présentation d'un film cinématographique). Revue Neurologique. Vol. 109, n° 2 p. 105-114.

GARCIN, R., RONDOT, P., et GUIOT, G. - (1968) - Myoclonies rythmées du membre supérieur droit, symptôme inaugural d'une tumeur intramédullaire cervicale. Brain. Vol. 91, Part. I, p. 75-84.

GASTAUT, H., et REMOND, A. - (1952) - Etude E.E.G. des myoclonies. XVIIIe. Réunion Neurologique Internationale. Revue Neurologique. T.86, n° 6, p. 596-609.

GASTAUT, H. - (1968) - Séméïologie électroclinique et nosographie analytique des myoclonies. Les Myoclonies - Rapports à la XXVIII° Réunion Neurologique Internationale Paris - Masson & Cie.

GUILLAIN, G., ALAJOUANINE, TH., et GIROT, L., – (1926) Etude de certains mouvements involontaires observés au cours du tabes. Annales de Médecine. T. XX, n° 5, p. 530-547.

HALLIDAY, A.M. - (1967) - The electrophysiological study of Myoclonus in Man. Brain. Vol. 90, Part. II, p. 241-284.

HALLIDAY, A.M. - (1968) - Les différents types de myoclonies. Les Myoclonies - Rapports à la XXVIII° Réunion Internationale Paris - MASSON & Cie.

HUGON., M. - (1967) - Les Réflexes polysynaptiques cutanés et commande volontaire - Contribution à la connaissance de l'organisation nerveuse spinale de l'animal et de l'homme - Thèse Sciences Paris (p. 232).

ISCH, F. - KURTZ, D. - ISCH-TREUSSARD, C. & JESES, M. (1968) - Analyse électromyographique des Myoclonies - Corrélations cliniques et électro-encéphalogrammes - Revue Neurologique Tome 119, n° 1, p. 175.

KREBS, Ed. - (1952) - Les myoclonies (Etude sémeiologique) XVIIIe Réunion Neurologique Internationale. Revue Neurologique. T.86, n° 6, p. 549-566.

LEFEBVRE, J. et SCHERRER, J. - (1952) - Renseignements fournis par l'E.M.G. dans l'étude des mouvements anormaux. XVIIIe Réunion Neurologique Internationale. Revue Neurologique. T. 86, n° 6 p. 584-595.

LEVY, Gabrielle, - (1922) - Contribution à l'étude des manifestations tardives de l'encéphalite épidémique.
(Formes prolongées et reprises tardives). Paris. Vigot Frères éditeurs. (Thèse de Médecine).

LHERMITTE, J. - (1919) - La section totale de la moelle dorsale. Imprimerie TARDY-PIGELET & Fils. Bourges.

LOISEAU., J.P.E. - (1939) - Sur 1 cas d'encéphalopoliomyélite aigue avec myoclonies et prédominance des paralysies au niveau de certains muscles du cou. Thèse de Médecine. Paris. Librairie Le François.

LUTTRELL, Ch.N., et BANG, Fr.B. - (1958) - Newcastle disease Encephalomyelitis in cats. (I). Clinical and pathological features. A.M.A. Archives of Neurology and Psychiatry, Chicago. Vol. n° 79, p, 647-657.

LUTTRELL, Ch.N., BANG, Fr.B. et LUXENBERG, K. - (1959) Newcastle disease encephalomyelitis in cats. (II).
Physiological studies on Rhythmic Myoclonus. A.M.A. Arch. of Neurol. and Psychiat., Chicago. Vol. 81, p. 285-291.

MERLIS, K. Jerome. - (1962) - Abnormal excitatory activity : Epilepsy in Neural physiopathology. Edited by RIG. GRENNELL, A. HOEBER MEDICAL BOOK Harper and Row, Publishers. p. 65-94.

NORRIS, F. H.- (1965) - Synchronous fasciculation in motor neuron disease. Archives of Neurology. Vol. 13. p. 495-500.

O'LEARY, J. L., R. B. KING et J. N. MEAGHER. - (1955) - Excitability of Motoneurones in acute experimental poliomyelitis.

tability of Motoneurones in acute experimental poliomyelitis. Archives of Neurol and Psychiat. Vol. 74., p. 611-627.

PATRIKIOS, M.J. - (1938) - Sur un cas d'automatisme moteur particulier des membres supérieurs après traumatisme de la moelle cervicale.Revue neurologique T. 69. n° 2, p. 179-188.

PENFIELD, W., et JASPER, H. - (1954) - Epilepsy and the functional anatomy of the humain Brain. J. & A. CHURCHILL. London. Chap. VIII. p. 388.

POPPI, M. & PAZZAGLIA, P. - (1967) - Bologna) - Abnormal movements persisting during sleep (fasciculations, facial spasm, spinal automatic movements). Electroencephalography and clinical neurophysiology. Vol. 23, n° 2, p. 189.

RADEMAKER, G. G. - (1950) - Considérations sur la physiopathologie des myoclonies et d'autres phénomènes dits d'excitation. Folia psychiatrica, neurologica et neurochirurgica neerlandica. Vol. 53, p. 690-697.

RATHERY, F. - MOLLARET, P. - SAINTON, J. - (1935) Un cas de myoclonies arythmiques localisées au psoas gauche et durant depuis dix ans.
Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris. Séance 17 Mai, n° 17, p. 886-890.

RAYBAUD. A., TOGA, M., JOSSERAND, J.M., et HASSOUN, J. (1967) - Note préliminaire à l'étude des lésions anatomiques du système nerveux dans le tétanos. Marseille Médical. 104ème année. n° 9. p. 737-739.

REIMOLD. W. - (1925) - Uber die myoklonische form der Encephalitis. Zeitschrift für die gesamte. Neurologie und Psychiatrie. Vol. 95, p. 21-36.

SICARD, M. - (1920) - Encéphalite épidémique myoclonique ambulatoire localisée. Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris. Tome 44, 3ème série, p. 260-262.

SICARD et KUDELSKI. - (1920) - Encéphalites aigües myocloniques. E.M. à secousses prédominantes Abdomino-Diaphragmat/E.M. avec paresies hypertonie transitoire.
Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris. Séances du 23 et 30 janvier. IIIe série. T. XLIV. p. 94-98 et 121-124.

SICARD. J.A., et PARAF, J. - (3.XII.1920) - Le Hoquet épidémique. Bulletins et mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris . Tome 44. IIIe série, p. 1484-1487.

SCHIFF, C.I., et RUSSELL BRAIN, W. - Acute meningo encephalitis assiociated with herpes zoster. The Lancet. Vol. II p. 70-71.

SILFVERSKIOLD, B.P. - (1962) - Rythmic Myoclonus in 3 girls. Acta Neurologica Scandinavica. Vol. 38. Fasc. I, p. 45-59.

SWANSON, P.D., LUTTRELL, C.N., et MAGLADERY, J.M. - Myoclonus, a report of 67 cases and review of the litterature, Medecine, Baltimore. Vol. 41, p. 339-356.

WALTER, GREY, W. - (1962) - Spontaneous oscillatory systems

and alterations in stability, in oscillation activity in the Neuron A. HOEBER MEDICAL BOOTS. Harper & Row, publishers. p. 222-257.

WALSHE, F.M.R. - (1920) - On the symptom complexes of lethargic encephalitis with special reference to involuntary muscular contractions - BRAIN part. 3, Vol. 43, p. 197-219.

Vu, le Président de Thèse

Professeur P. CASTAIGNE

Vu, le Doyen de la Faculté

Professeur G. BROUET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur d'Académie

Adjoint au Recteur de l'Académie de Paris

C. CHALION

Ἰατρικοὶ Ὅρκος

α. Ὄμνυμι, Ἀπόλλωνα ἰητρὸν, καὶ Ἀσκληπιὸν, καὶ Ὑγείαν, καὶ Πανάκειαν, καὶ θεοὺς πάντας τε καὶ πάσας ἵστορας ποιεύμενος, ἐπιτελέα ποιήσειν, κατὰ δύναμιν καὶ κρίσιν ἐμὴν, ὅρκον τόνδε καὶ ξυγγραφὴν τήνδε. Ἡγήσασθαι μὲν τὸν διδάξαντα με τὴν τέχνην ταύτην ἴσα γενέτῃσιν ἐμοῖσιν, καὶ βίου κοινώσασθαι. καὶ χρεῶν χρηίζοντι μεταδοῦναι ποιήσασθαι. καὶ γένος τὸ ἐξ ἐωυτέου, ἀδελφοῖς ἴσον ἐπιτρινέειν ἄῤῥεσι. καὶ διδάξειν τὴν τέχνην ταύτην, ἢν χρήῖζωσι μανθάνειν ἄνευ μισθοῦ καὶ ξυγγραφῆς. Παραγγελίης τε καὶ ἀκροήσιος, καὶ τῆς λοιπῆς ἁπάσης μαθήσιος, μεταδοῦναι ποιήσασθαι υἱοῖσί τε ἐμοῖσι, καὶ τοῖσι τοῦ ἐμὲ διδάξαντος· καὶ μαθηταῖσι συγγεγραμμένοισί τε, καὶ ὡρκισμένοισι νόμῳ ἰητρικῷ· ἄλλῳ δὲ οὐδενί.

β. Διαιτήμασί τε χρήσομαι ἐπ' ὠφελείῃ καμνόντων κατὰ δύναμιν καὶ κρίσιν ἐμὴν. Ἐπὶ δηλήσει δὲ καὶ ἀδικίῃ εἴρξειν. Οὐ δώσω δέ τε οὐδὲ φάρμακον οὐδενὶ αἰτηθεὶς θανάσιμον· οὐδὲ ὑφηγήσομαι ξυμβουλίην τοιήνδε. Ὁμοίως δέ οὐδὲ γυναικὶ πεσσὸν φθόριον δώσω. Ἁγνῶς δὲ καὶ ὁσίως διατηρήσω βίον τὸν ἐμὸν, καὶ τέχνην τὴν ἐμὴν. Οὐ τεμέω δὲ, οὐδὲ μὴν λιθιῶντας. Ἐκχωρήσω δὲ ἐργάτῃσιν ἀνδρῶν πρήξιος τῆσδε.

γ. Εἰς οἰκίας δὲ ὁκόσας ἂν ἴω, ἐσελεύσομαι ἐπ' ὠφελείῃ καμνόντων, ἐκτὸς ἐὼν πάσης ἀδικίης ἑκουσίης καὶ φθορῆς τῆς τε ἄλλης καὶ ἀφροδισίων ἔργων, ἐπί τε γυναικείων σωμάτων καὶ ἀνδρείων, ἐλευθέρων τε καὶ δούλων.

δ. Ἃ δ' ἂν ἐν θεραπείῃ, ἢ ἴδω, ἢ ἀκούσω, ἢ καὶ ἄνευ θεραπείης κατὰ βίον ἀνθρώπων, ἃ μὴ χρὴ ποτε ἐκλαλέεσθαι ἔξω, σιγήσομαι, ἄῤῥητα ἡγεύμενος εἶναι τὰ τοιαῦτα. Ὅρκον μὲν οὖν μοι τόνδε ἐπιτελέα ποιέοντι, καὶ μὴ ξυγχέοντι, ἐπὶ ἐπαύρασθαι καὶ βίου καὶ τέχνης, δοξαζομένῳ παρὰ πᾶσιν ἀνθρώποις εἰς τὸν ἀεὶ χρόνον· παραβαίνοντι δὲ καὶ ἐπιορκοῦντι, τἀναντία τουτέων.

N° 7 - Imp. G.P. BEYLOT - 9, Rue du Château d'Eau - PARIS X^{e}
Dépôt légal 3^{e} trimestre 1970 - Tout droit de reproduction réservé